

肺動脈主幹部および分枝狭窄症の臨床：聴診および心音図所見の重要性

Clinical features of main and peripheral pulmonary artery stenosis: Significance of auscultation and phonocardiography

伊藤 梅乃\*  
坂本 二哉\*\*  
羽田 勝征\*\*\*

Umeno ITO\*  
Tsubuya SAKAMOTO\*\*  
Yoshiyuki HADA\*\*\*

Summary

Twenty-five patients with main and peripheral pulmonary artery stenosis were studied to determine the most frequently observed diagnostic sign of this abnormality regardless of the underlying etiologies, such as intrinsic or extrinsic narrowing of the pulmonary artery due to tumor, fibromuscular dysplasia, thromboembolism, angitis including the aortitis syndrome (Takayasu arteritis) and a variety of other disease entities.

Among a variety of signs and symptoms, we emphasized the importance of cardiac auscultation and phonocardiography, which were often the initial diagnostic clues. The diagnostic features included a systolic murmur of pulmonary arterial origin and the behavior of the splitting of the second heart sound. The systolic murmur was often transsystolic or continuous. In cases with left-sided cardiac murmurs (Takayasu arteritis, etc), the pulmonary systolic murmurs were not identified by auscultation alone and required phonocardiographic confirmation.

In many cases the second heart sound was split and this was sometimes the first clue to the diagnosis. The split intervals varied, but were more marked in cases with pulmonary hypertension, and were accompanied by the accentuated pulmonic component (IIP). Phonocardiographic analysis disclosed that wide splitting was caused by the delayed appearance of IIP as well as the concomitant early appearance of the aortic component (IIA).

It was concluded that, although the final etiological diagnosis is not identified, auscultation and phonocardiography provide important clues for further diagnostic and etiological studies of pulmonary artery stenosis.

Key words

Pulmonary artery stenosis	Pulmonary hypertension	IIA (aortic component of the second heart sound)
IIP (pulmonary component of the second heart sound)		Phonocardiography

東京大学医学部 第二内科  
\*(現)東京聖母病院 内科  
東京都新宿区中落合 2-5-1 (〒161)  
\*\*(現)佐々木研究所附属杏雲堂病院  
\*\*\* (現)JR 東京総合病院 循環器内科

The Second Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, \*Department of Internal Medicine, International Catholic Hospital, Nakaochiai 2-5-1, Shinjuku-ku, Tokyo 161, \*\*Sasaki Institute, Kyoundo Hospital, \*\*\*JR Tokyo General Hospital

Received for publication November 26, 1990; accepted December 2, 1990 (Ref. No. E-90-5)

## 緒 言

肺動脈とその分枝の狭窄の記載は、1938年、Oppenheimer<sup>1)</sup>の剖検報告に始まるが、一般にその臨床診断は困難とされてきた。これに対し、1959年、Levine & Harvey<sup>2)</sup>は血栓塞栓症における肺高血圧症の1例について、その心音図学的所見に基づき、II音の分裂および収縮期雑音が

診断学的重要性を有すると述べている。

肺動脈主幹から肺動脈分枝末梢に及ぶいずれかの領域に狭窄ないし閉塞を生じれば、肺血流は減少する。Massumiら<sup>3)</sup>はこれら肺動脈の狭窄ないし閉塞を有する疾患を *acquired attenuation of pulmonary artery* として記載している。この状態は種々の原因によって生じ、かなりの症例で致命的となるが、その臨床的診断は比較的困難で、

Table 1. Clinical data of cases with main

Case No.	Initials	Age (yrs)	Sex	Cause of stenosis	Electrocardiogram
1.	M. K.	37	M	Primary sarcoma of PA	RVH
2.	S. M.	24	M	Pulmonary thromboembolism	RVH
3.	R. T.	32	F	Multiple pulmonary embolism	Sinus tachycardia
4.	M. K.	21	M	Massive pulmonary embolism (MR)	RVH
5.	K. T.	32	M	Pulmonary embolism	RAD
6.	K. I.	32	F	Pulmonary embolism, systemic hypertension	LVH, PVC
7.	N. U.	35	F	Congenital	RV overload
8.	K. S.	59	M	Acquired, pneumosilicosis & pulmonary phthisis	CRBBB, RVH
9.	K. H.	33	F	Congenital	IRBBB
10.	A. O.	19	M	Multiple fibromuscular dysplasia	LVH
11.	T. W.	22	F	Acquired mediastinal tumor (teratoma, benign)	RVH
12.	S. N.	17	M	Annular constrictive pericarditis	WNL
13.	Y. S.	35	M	Annular aortic ectasia	LVH
14.	Y. N.	23	F	Associated with aortitis	WNL
15.	T. M.	43	F	Associated with aortitis	LVH
16.	E. K.	37	F	Associated with aortitis	LVH
17.	M. Y.	27	F	Associated with aortitis	LVH
18.	H. I.	36	F	Associated with aortitis	Ischemic change
19.	S. M.	22	F	Associated with aortitis	LVH
20.	S. T.	58	F	Associated with aortitis	LVH
21.	O. T.	47	F	Associated with aortitis	LVH, PVC
22.	T. Y.	22	M	Congenital, suspected	WNL
23.	E. H.	23	F	Congenital, suspected	RAD, IRBBB
24.	Y. I.	27	F	Acquired, mediastinal tumor	RAD
25.	R. F.	21	F	Congenital, suspected	RVH

RVH=right ventricular hypertrophy; LVH=left ventricular hypertrophy; RAD=right axis deviation; CRBBB=complete right bundle branch block; IRBBB=incomplete right bundle branch block; PVC=premature

また個々の原因疾患の診断はさらに難しい。その理由は、その多くが症例報告であることから明らかかなように、かなり稀な疾患群であるため、その臨床徴候が十分に確立されていない点にある。しかし疾患の重要性に鑑み、最終的診断に達し、適切な治療を行なうためには、まずこれら各種の疾患に共通する臨床徴候を多数例において検討する必要がある。

本研究はそれらの点について、25例という比較的多数の症例について検討を加えたものである。その際、Levine & Harvey により報告された聴診および心音図学的診断法の妥当性について詳細な分析を試みたので、その点について重点的に報告する。

**and peripheral pulmonary artery stenosis**

Catheterization data		Venous pressure (mmHg)	Pulmonary hypertension	Location of stenosis of the pulmonary artery and its branches
RVP (mmHg)	Main PAP (mmHg)			
70/0~7	70/14	120~220	Yes	Main & segmental, bilateral
72/-3~5	68/18 ⇨ 72/24 (m.PA) (lt.PA)	175	Yes	Main, bilateral
80/8~14*	60/12	214	Yes	Peripheral, (right S <sub>8</sub> , S <sub>10</sub> )
			Yes	Main, right
			No	Main, suspected
65/0~7	65/25	100	Yes	Peripheral, left
		170	Yes	Main, left & segmental, bilateral
36/0~3	30/10 ⇨ 20/1 (m.PA) (rt.PA)		No	Peripheral, left
			No	Peripheral, right
75/-5~5	75/10 ⇨ 80/10 ⇨ 10~30/0 (m.PA) (lt.PA) (rt.PA)		Yes	Main, left & multiple peripheral, bilateral
36/-2~0	24/7		No	Main, left
30/0~6	30/14 ⇨ 22/14 (m.PA) (rt.PA)	230	No	Main, left & supra-valvular
		140~190	No	Main, right
120/-10~3	102/10		No	Peripheral, right with partial obstruction
			No	Main, right
			Yes	Main, right & peripheral, bilateral
			No	Main, bilateral
			No	Peripheral, left (upper lobe)
			No	Peripheral, left (upper and lower lobe)
34/0~4	34/18	170	No	Peripheral, right (upper and middle lobe)
24/-3~1	26/7 ⇨ 22/11 (m.PA) (lt.PA)		No	Close to bifurcation, left
18/0	17/3		No	Peripheral, bilateral
75/-3~6	75/16		No	Main, left
			Yes	Main, left

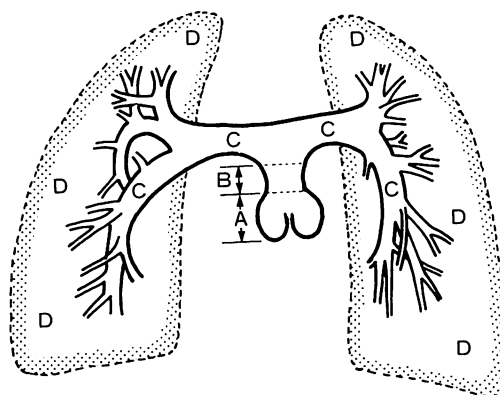
ventricular contraction; RVP=right ventricular pressure; PAP=pulmonary arterial pressure; WNL=within normal limits; MR=mitral regurgitation. \*60/6~12 (weak beat of pulsus alternans)

**Table 2. Number of patients with main and peripheral pulmonary arterial murmurs of different etiologies of pulmonary artery stenosis**

Etiologies of pulmonary artery stenosis	No. of patients	
	Total	Pulmonary arterial murmurs
<b>A. Intrinsic obstruction</b>		
1) Diseases of the pulmonary arterial wall		
Primary fibrosarcoma	1	1
Multiple fibromuscular dysplasia	1	1
Congenital stenosis	3	3
2) Occlusive diseases		
Thromboembolism	3	3
Suspected thromboembolism	2	1
Suspected thromboangitis	3	2
<b>B. Extrinsic compression</b>		
Annular constrictive pericarditis	1	1
Annulo-aortic ectasia	1	?
Mediastinal tumor	2	2
<b>C. Aortitis syndrome (Takayasu arteritis)</b>	8	1
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>15</b>

**対象と方法**

1960年3月から1989年5月までに東京大学第二内科および関連病院において心音図検査を行なった症例の内、臨床所見、胸部X線、心電図、心音図、心エコー図検査、右心カテーテル、心血管造影(特に選択的肺動脈造影)、肺血流シンチグラフィおよび剖検などにより、肺動脈主幹ないしその分枝に狭窄または閉塞が証明された25例(男9、女16)を対象に検討した。この内肺動脈造影により確定診断されたもの21例、肺動脈造影と右心カテーテルにより確定診断されたもの13例、剖検によるもの4例であった。平均年齢



A : Bulbus cordis → Valvular PS.  
 B : Truncus arteriosus → Supravalvular PS.  
 C : 6th branchial arch → Isolated stenosis of the pulmonary artery and its branches.  
 D : Lung bud → Primary pulmonary hypertension, etc.

**Fig. 1. Embryologic relationship of the origins of various pulmonary artery diseases.**

は31歳(17~59歳)である (Table 1)。肺動脈の狭窄ないし閉塞原因の内訳は Table 2 に示した。

なお本研究では、肺動脈各部位の発生原基に基づいて分類された今野らによる肺動脈部位分類<sup>4)</sup>における第6腮弓(6th branchial arch)部 (Fig. 1)の狭窄ならびに閉塞病変を対象とし、肺動脈弁狭窄症、肺動脈弁上部狭窄症および lung bud から発生する特発性肺高血圧症などは除外した。

また、ことに第II音 (IIS)の分析に際し、その対照として Eisenmenger 症候群12例(心室中隔欠損8例:男6、女2、年齢14~34歳、動脈管開存4例:男1、女3、年齢15~24歳)を用いた。心音図検査は平常呼吸停止時において、同時多誘導記録法で行なった。心音マイクにはフクダ電子製 MA-250 を用い、使用した心音用フィルターは左第2肋間 (2L) では高音 (H)、心尖部では低音 (L) を原則とした。頸動脈波は主としてフクダ電子製 TY-302 を用いて記録し、紙送り速度は 100 mm/sec とした。心エコー図検査には主として東芝製 SSH-65A および Aloka 製 SSZ-203 を用いた。

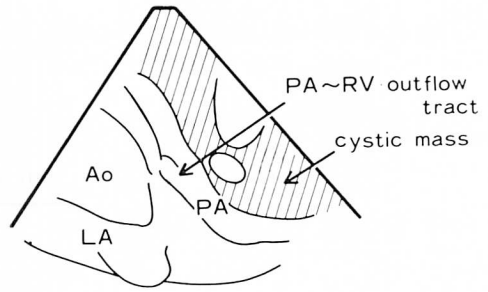
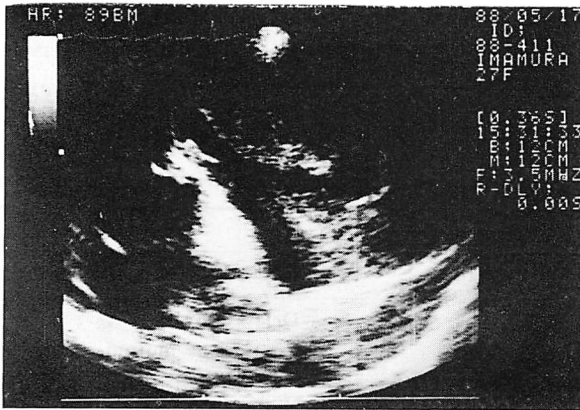


Fig. 2. Two-dimensional echocardiogram and its schema of Case 24.

## 結 果

### 1. 臨床および検査所見

#### 1. 家族歴

特殊なものとして両親の従兄妹結婚があり、兄も心疾患で死亡したもの1例 (Case 2), 母体に rubella の既往があったもの2例 (Cases 10, 22) などが含まれていた。

#### 2. 主 訴

来院時の主訴は呼吸困難 (25 例中 19 例: 76%, 安静時呼吸困難を訴えた症例は 25 例中 10 例: 40%, 労作時呼吸困難を訴えた症例は 25 例中 19 例: 76%), 体動時息切れ (25 例中 14 例: 56%), 発熱 (25 例中 7 例: 28%), 反復する血痰 (大動脈炎症候群を除く 17 例中 8 例: 47%), 咳嗽 (25 例中 11 例: 44%), 胸痛または背部痛 (25 例中 8 例: 32%), 体動時動悸 (25 例中 9 例: 36%) などである。右心不全状態で入院した例は 25 例中 9 例 (36%) であり、全例上記の内のいずれかを主訴として入院した。大動脈炎症候群では視力障害、たちくらみ、易疲労性などを主訴に来院する症例が特徴的であった (8 例中 2 例: 25%)。

#### 3. 理学的所見

理学的所見上、最も重要なものは聴診所見であった。その主体は前胸部、時に背部での収縮期雜

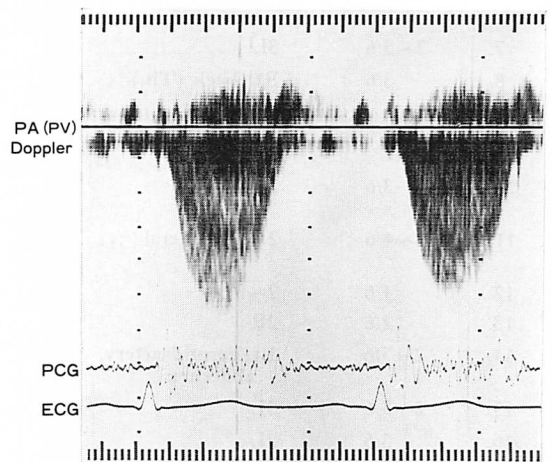


Fig. 3. Continuous wave Doppler echocardiogram of Case 24.

音と、II 音の分裂および II 音肺動脈成分 (IIP) の亢進であった (詳細は次項に示す)。右心不全症状を有する症例においては、頸静脈怒張ならびに下肢の浮腫などを認めた (25 例中 9 例: 36%)。

#### 4. 血液検査所見

入院中の一時期に白血球増多を認めた症例は 25 例中 17 例 (68%) であった。大動脈炎症候群 8 例、血栓塞栓症 5 例、肺動脈血管炎 3 例などにおいては CRP 陽性と血沈促進例が 16 例中 10 例 (63%),  $\gamma$ -グロブリンや LDH の上昇を示した症

例が 16 例中 2 例 (13%) あり, 自己免疫疾患を疑  
 わせた. また肺梗塞があれば GOT の上昇を伴  
 わない LDH の上昇が認められた (25 例中 5 例:

20%).

5. 静脈圧測定

25 例中 8 例 (32%) の症例では静脈圧の上昇

Table 3. Auscultatory and phonocardiographic manifestations

Case No.	Murmurs			
	Grade	PMI	Radiation	Findings
1.	3/6	1L, lateral	2L, lt. back	Delayed SM
2.	3/6	2L, rt. back	2~3L, rt. back (Th <sub>10</sub> , lateral)	Continuous murmur
3.	2/6	1LCB	Xiphoid	High-pitched SM
4.	3/6	4L, lateral	3L, sternum, axilla, rt. back	Delayed SM
5.	3/6	2L	3L, apex	Delayed SM
6.	2/6	2L	Axilla, 5LAAL	Delayed SM
7.	2~3/6	3L	Base~axilla	Delayed SM
8.	3/6	Rt. back (Th <sub>7</sub> )	Th <sub>5-6</sub> , rt. cervical, rt. supraclavicular	High-pitched and delayed SM
9.	3/6	2~3L	Lt. chest, back (Th <sub>4-6</sub> ), abdomen	Rough delayed SM
10.	3/6	2R, lateral	Neck, 3L, precordium, bilateral back, axilla	High-pitched continuous murmur delayed SM
11.	3~4/6	2~3L, lateral		Pulmonic ejection mid-SM (high-pitched)
12.	4/6	2~3L		Musical and harsh SM
13.	2/6	2R	3R	Ejection SM
14.	2~3/6	Lt. carotid artery, abdomen		Vascular stenotic murmur
15.	2~3/6	3L	Apex	Vascular stenotic murmur
16.	3/6	2L	Precordium	Vascular stenotic murmur
17.	3/6	1L	1R	High-pitched SM
18.	3/6	3L	Rt. cervical artery (supraclavicular fossa)	Vascular stenotic murmur
19.	4/6	Rt. clavicular artery	Rt. cervical artery, back, epigastrium	Vascular stenotic murmur
20.	3/6	Rt. neck	1~2R, back (Th <sub>5</sub> )	Long SM
21.	3~4/6	Rt. neck		Long ejection SM
22.	3~4/6	2L		Localized rough SM (loud musical)
23.	2/6	2L		Vascular stenotic murmur (louder during expiration)
24.	3/6	2L		Pulmonic ejection SM
25.	3/6	2~3L		Delayed SM

PMI=point of maximum intensity; SM=systolic murmur; II A=aortic component of the second heart sound; II P=pulmonary component of the second heart sound; PA=pulmonary artery; 1L, 2L, 3L=first, second and third left intercostal space; 1R, 2R=first and second right intercostal space; 1LCB=first left costal border;

(170~230 mmH<sub>2</sub>O) を認めた.

6. 心電図所見

明らかな左室肥大を示す大動脈炎症候群を除

き, 右室負荷像(右軸偏位, 右室肥大等)を示した. 血栓塞栓症例とその類似疾患では, 肺性 P および V<sub>1-3</sub>(V<sub>4</sub>) の陰性 T 波が 17 例中 9 例(53%)

**in main and peripheral pulmonary artery stenosis**

	Second heart sound			Comments
	Intensity	Interval of II A-II P	PA heave*	
II A<<II P	0.08~0.10	Yes	Autopsy	
II A<<II P	0.075	Yes	Continuous murmur, ICPCG	
II A<<II P	0.04	Yes	Autopsy	
II A<<II P	0.07~0.10	Yes		
II A>II P	0.04	No		
II A>II P or II A<II P	0.045~0.05	Yes	PR murmur, relative TR murmur	
II A<<II P	0.04	Yes	RV heave*, PR murmur, relative TR murmur, TOS	
II A<<II P	0.09~0.10	Yes	Complete right bundle branch block	
II A<II P	0.04	Yes	Continuous murmur (transient)	
II A<II P	0.04	No	Continuous murmur (parasternal to left axilla), rubella, ICPCG	
II A>II P	0.07	No		
II A>II P	0.03	No		
II A>II P	0.03	No	AR murmur (2~3/6)	
II A>II P	0.03	No		
II A<II P	0.07	No	AR murmur	
II A<II P	0.05	No		
II A<<II P	0.03	Yes	AR murmur, autopsy	
II A<II P	0.03	No	AR murmur	
II A>II P	0.03	No		
II A>II P	0.03	No		
II A>II P	0.03	No		
II A>II P	0.04	No	Maternal rubella, ICPCG	
II A<<II P	0.06	Yes	PR murmur	
II A>II P	0.08	No		
II A<<II P	0.04	Yes	Autopsy	

ICPCG=intracardiac phonocardiography; RV=right ventricle; PR=pulmonary regurgitation; AR=aortic regurgitation; TR=tricuspid regurgitation; TOS=tricuspid opening snap; rt.=right; lt.=left. \*parasternal heave.

にみられた<sup>5)</sup>.

7. 胸部 X 線所見

一般的に心拡大は著明ではないが, 肺高血圧症を有する症例では左第 2 弓の突出が高度であり, 肺動脈陰影の拡大が認められた. また末梢では肺動脈の急峻な細小化をみた. 先天性肺動脈枝狭窄例では肺門部血管陰影は増強し, その形が不規則で, いわゆる modular vascular pattern を示した.

8. 呼吸機能検査

呼吸機能では血流障害の程度に応じた拡散障害を示した.

9. 血行動態および造影所見

最も確定的な診断法となる選択的肺血管造影では, 施行した全 21 例に左右肺動脈主幹部, あるいは末梢肺動脈の急峻な細小化がみられた. 右心カテーテル検査 (13 例) では右室と主肺動脈との間に圧較差を認めず, 肺動脈弁狭窄症との鑑別が可能であった. 典型的症例では肺動脈主幹部と末梢肺動脈との間に収縮期勾配 (圧較差) が証明された (13 例中 5 例: 38%). 特徴的な肺動脈主幹部の圧曲線から末梢肺動脈の狭窄の存在が示唆された (13 例中 6 例: 46%).

10. 核医学的検査

<sup>131</sup>I-MMA ならびに <sup>99m</sup>Tc-MAA シンチグラフィによる肺血流スキャン (10 例に施行) にて, 狭窄または閉塞部位に相当して血流の欠損が認められ, <sup>81m</sup>Kr による肺換気スキャンを併用すると, 換気欠損のない血流欠損<sup>6)</sup>をみた.

11. 心エコー図検査

比較的最近の症例 2 例について心エコー図を検討した. 肺高血圧症を示す症例において (Case 25) 断層心エコー図上右室は拡大し, 心室中隔は拡張期, 収縮期ともに左室側へ凸に圧排されていた. 肺動脈 M モード心エコー図では肺動脈弁開放の急峻化, E-F 勾配の減少, a 波の消失, 収縮期半閉鎖など, 肺高血圧パターンを示した. 縦隔腫瘍による肺動脈主幹部の圧迫例 (Case 24) において, 連続波ドップラーで測定すると, 肺動脈

Table 4. Classification by phonocardiographic findings of main and peripheral pulmonary artery stenosis

Phonocardiographic classification	No. of patients
Group A:	
Main pulmonary artery stenosis	
1) With pulmonary hypertension	4
2) Without pulmonary hypertension	5
Group B:	
Peripheral pulmonary artery stenosis	
1) With pulmonary hypertension	3
2) Without pulmonary hypertension	5
Group C:	
Aortitis syndrome (Takayasu arteritis)	8
Total	25

血流速度は 2.8 m/秒であり, 圧較差は 30 mmHg であった (Figs. 2, 3). しかし肺動脈の末梢性狭窄症では, 狭窄部位が超音波ビームの入り難い部位にあるため, ドップラー法による血流および圧較差診断はできなかった.

2. 心音図学的所見

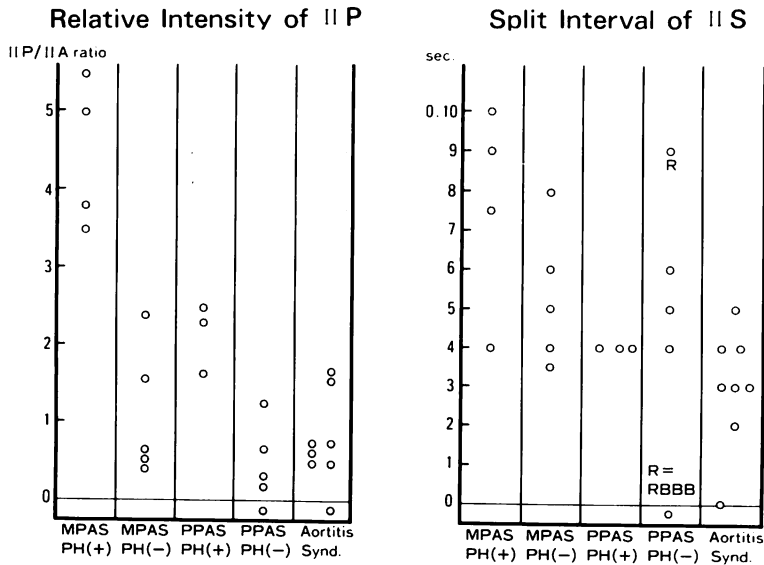
全 25 例で検討した心音図学的所見は Table 3 に示すごとくである. 聴診所見の項で述べたごとく, 全例に共通する最も主要な聴診所見は, 肺動脈狭窄または閉塞の部位に相当した血管性雑音ならびにその II 音の分裂の態度であった. それらは狭窄部位と肺高血圧症の有無により Table 4 のごとく分類可能であった.

1. II 音分裂と肺動脈成分の充進について

それぞれの群につき II 音の強度と分裂間隔を比較検討した. II 音大動脈成分 (IIA) と II 音肺動脈成分 (IIP) を左第 2 肋間高音心音図における振幅の高さにより計測し, IIP の相対的強度を IIP/IIA で表わした (Fig. 4 左). また各症例で II 音分裂間隔 (IIA-IIP) を計測した (Fig. 4 右).

肺動脈主幹部狭窄で肺高血圧を伴う A-1 群では肺動脈収縮期圧 (PA 圧) が 60 mmHg 以上であり, 相対的強度からみた IIP は著しく充進し,





**Fig. 4. Relative intensity of IIP (IIP/IIA) (left) and split interval of IIS (right) on phonocardiographic findings in patients with main and peripheral pulmonary artery stenosis.**

IIA=aortic component of the second heart sound; IIP=pulmonary component of the second heart sound; IIS=second heart sound; MPAS=main pulmonary artery stenosis; PPAS=peripheral pulmonary artery stenosis; PH=pulmonary hypertension.

また II 音分裂間隔は平均 0.076 秒 (0.075~0.10 秒) と異常に幅広かった。それに対し、同じく主幹部狭窄ではあるが肺高血圧症を伴わない A-2 群における II 音分裂間隔は平均 0.053 秒 (0.03~0.08 秒) で、幅広くはあるが A-1 群に比してやや狭く、また相対的強度からみると、IIP の亢進は認められなかった。

肺動脈末梢の狭窄群中、肺高血圧症を伴う B-1 群での肺動脈収縮期圧は 80~120 mmHg で、II 音の分裂間隔は平均 0.044 秒 (0.04~0.05 秒) と、病的な分裂ではあっても A-1 群に比すれば幅狭く、しかも IIP は明らかに亢進を示した。肺動脈末梢狭窄例で肺高血圧を有しない B-2 群における II 音の分裂間隔は、極端な分裂を示す 1 例 (0.09 秒) (完全右脚ブロック例) を除くと平均 0.046 秒で、やはり幅広い分裂ではあるが、IIP の亢進はなかった。これらに対し、大動脈炎症候群で肺動

脈狭窄を有する例では、元来 IIA の亢進があるため、例え肺高血圧症のため IIP が亢進しても、IIP の相対的亢進は明らかとはならず、また II 音の分裂間隔もほぼ正常であった。

II 音分裂の発現機構を把握するために、electromechanical intervals (Q-IIS) を求め、Weissler の正常値<sup>7,8)</sup> と対比した (Fig. 5)。その結果、A-1 群におけるように、IIP 亢進と幅広い II 音分裂を示す症例では、IIA の早期出現が著しい上に、さらに IIP の遅延が特異的で、その結果、II 音分裂の程度が予想外に大であることが明らかとなった。それに対し、長年にわたり肺高血圧が持続している Eisenmenger 症候群 12 例では、著しい Q-IIA の短縮を示す例はなく、また IIP の遅延もみられないため、II 音分裂は明らかでなかった (Fig. 5 右端)。一方、大動脈炎症候群に伴う肺動脈の狭窄群では、Q-IIA は延長または正常範

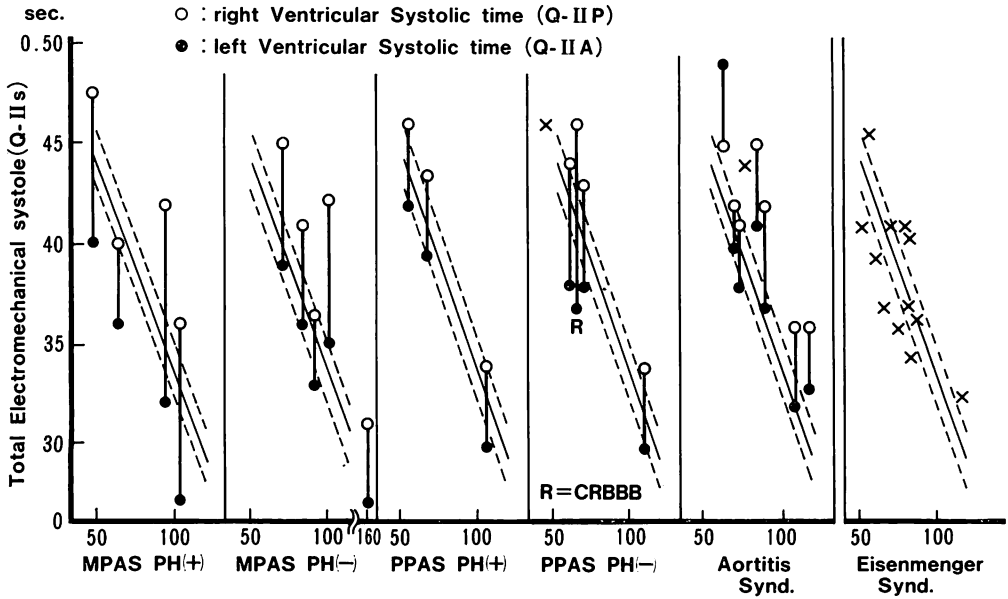


Fig. 5. Time intervals of IIS versus heart rate (HR) in a variety of pulmonary artery stenosis.

Open circle: IIP (pulmonary component of the second heart sound); closed circle: IIA (aortic component of the second heart sound); cross: no split interval of IIS (second heart sound).

Total electromechanical systole (Q-IIS) =  $-2.1HR \pm 546$  (SD = 14) (male) and  $-2.0HR \pm 549$  (SD = 14) (female).

Other abbreviations: see Fig. 4.

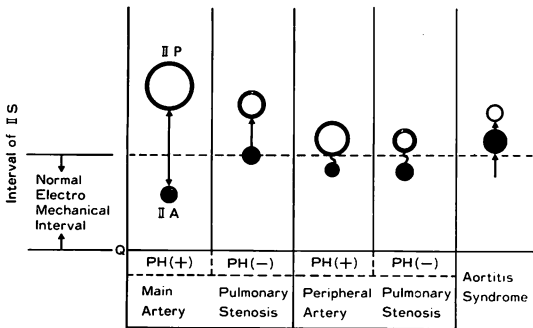


Fig. 6. Characteristics of time intervals of IIS in patients with main and peripheral pulmonary artery stenosis of different etiologies (Schema).

Open circles, IIP and closed circles, IIA.

囲内にとどまって短縮を示さず、また Q-IIP も IIA の遅延に伴って延長していた。しかし 1 例では IIA の遅延が著しいため逆分裂を示し、また他の 1 例では遅延した IIA が IIP に重なって分裂をみなかった (Fig. 5).

Fig. 6 は上述の関係を模式的に示したものである。

また、肺動脈主幹部の狭窄または閉塞例では運動負荷にて著明な頻脈を生じ、胸骨左縁の収縮期雑音はさらに増大し、II 音の分裂間隔もさらに増大した。この II 音の分裂間隔の増大は心拍数が減少し、収縮期雑音が元へ戻った後にも数分間持続した。

2. 心雑音について

心雑音は全例で聴取され、前胸部、特に第 2~

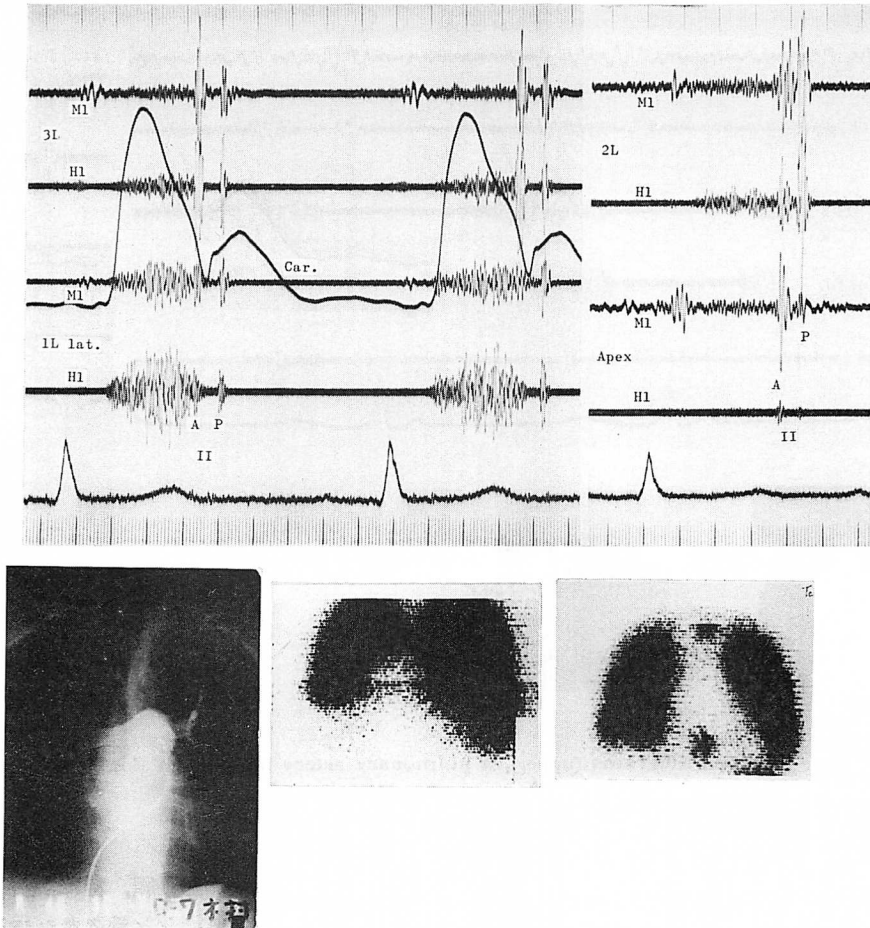


Fig. 7. Phonocardiograms (upper), a pulmonary artery angiogram (lower left) and scintiscans (lower right) of Case 1.

3 肋間胸骨左縁に最強点を有する場合が多く (25 例中 14 例: 56%), 強大な場合は腋窩, 背部, 頸部などへ広く伝播する駆出性収縮期雑音であった (25 例中 10 例: 40%). この雑音は I 音から離れた開始の遅い駆出性雑音, すなわち肺動脈性収縮期雑音であり, 大動脈炎症候群を除く 17 例中 15 例 (88%) にみられた. 肺動脈性収縮期雑音の不明な 2 例は大動脈弁輪・大動脈拡張症の 1 例と, 血液凝固促進による肺血栓塞栓症に三尖弁閉鎖不全症を伴った 1 例<sup>9)</sup>であった.

また, 収縮期雑音の持続が長い場合, その一部

が II 音を越えて拡張初期にまで及び, 連続性雑音の様相を示す例が認められた (Cases 2, 9, 10). 心腔内心音を検討した 3 例では (Cases 2, 10, 22), この雑音は狭窄部位の末梢側に最強点を有しており, 胸壁上の最強点, 血管造影による狭窄部位に一致し, また肺血流シンチスキャン上の欠損部位に相応していた. 右心不全が加わると心雑音は減弱し, 心音図上の II 音分裂間隔が増大する傾向があった. 大動脈炎症候群を伴う 8 例では大動脈およびその分枝の狭窄による心雑音を有し, そのため肺動脈起源の雑音の詳細を同定し難かつ

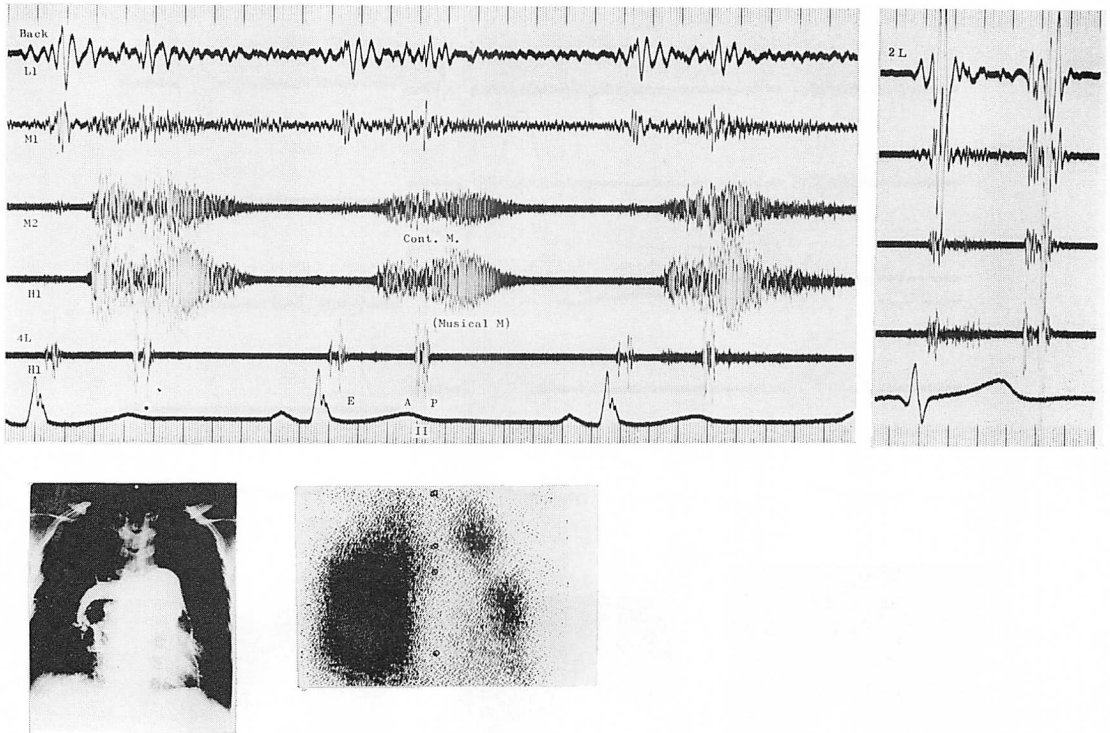


Fig. 8. Phonocardiograms (upper), a pulmonary artery angiogram (lower left) and scintiscan (lower right) of Case 2.

たが、他の部位との同時記録によりその起源を右心系に求めることは可能であった。

肺動脈弁閉鎖不全による拡張期雑音 (Graham Steell 雑音) は、肺動脈性隆起 (PA heave)<sup>10)</sup> を触知し得る高度な肺高血圧症を伴う症例に認められた (Cases 6, 7)。また心腔内心音図記録を行なった際にも記録された (Cases 10, 22) (Fig. 10 参照)。

### 3. 代表例呈示

症例 1 (A-1 群): 37 歳, 男子。血痰と労作時呼吸困難を訴えて入院した。入院時, 心音図上, 第 1 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine 3/6 度の末梢性肺動脈性駆出性収縮期雑音が記録され, 幅広い II 音分裂と II 音肺動脈成分 (IIP) の著しい亢進が特徴的であった。心臓カテーテル検査では肺動脈収縮期圧は 70 mmHg と上昇し,

血管造影にて両側肺動脈, 特に右主幹部の狭窄が認められた。肺血流シンチスキャンニングで右下葉の欠損がみられた (Fig. 7)。剖検により肺動脈主幹の原発性線維形成性肉腫と診断され, 報告時点では世界で 7 例目の症例であった<sup>11)</sup>。

症例 2 (A-1 群): 24 歳, 男子。入院時血痰を主訴とし, 聴診上右背部に最強点を有する収縮期雑音と II 音分裂像ならびに II 音肺動脈成分の亢進を認めた。この収縮期雑音は一過性に連続性雑音となり, 時には有響性を示すことが特徴的であった。肺動脈血栓症と診断された (Fig. 8)。

症例 4 (A-1 群): 21 歳, 男子。主訴は発熱, 血痰, 動悸, 息切れ, 浮腫などで, 右心不全状態で入院した。外来受診時と約 1 年後に全身状態が悪化した時の胸部 X 線写真を Fig. 9 に示した。入院時, 心音図上, 第 3, 4 肋間胸骨左縁に Lev-

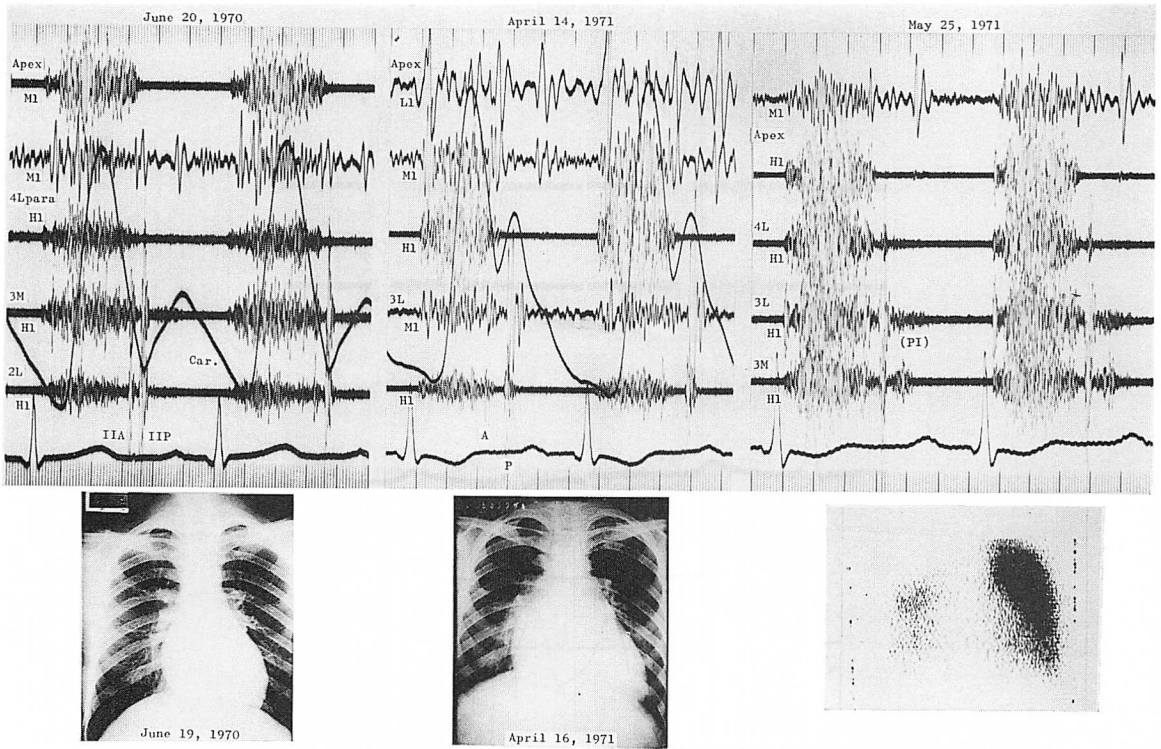


Fig. 9. Phonocardiograms (upper), chest radiographs (lower left) and a scintiscan (lower right) of Case 4.

ine 3/6 度の収縮期雑音と幅広い II 音分裂を認めた。症状増悪時には著しい肺高血圧を示す Graham Steell 雑音が聴取され (Fig. 9), 右肺動脈主幹部狭窄および閉塞が認められた。多発性肺塞栓症と診断された。

症例 11 (A-2 群): 22 歳, 女子。動悸と息切れ, 胸部圧迫感などを主訴に入院した。入院時第 2~3 肋間胸骨左縁に拍動を触知し, Levine 3~4/6 度の収縮期雑音と, 吸気性に明らかに変動する II 音の分裂が認められ, 心血管造影により左肺動脈主幹部における縦隔腫瘍の圧迫による狭窄が証明された。

症例 10 (B-1 群): 19 歳, 男子。第 2 肋間胸骨右縁外方に最強点を有する収縮期雑音があり, また心腔内心音図においても右肺動脈中央部の狭窄部の末梢側に収縮期雑音が確認された (Figs. 10,

11)。大動脈系および末梢肺動脈の多発性線維筋形成異常 (fibromuscular dysplasia) であった。

症例 13 (B-2 群): 35 歳, 男子。繰り返す狭心症発作があり, 大動脈弁閉鎖不全雑音と, 胸骨右縁に沿って著明に亢進した駆出音および異常に持続の長い II 音を聴取した。心血管造影で上行大動脈基始部の著明な拡張 (洋梨状大動脈瘤様拡大), 右室, 右房および右肺動脈主幹部の圧迫が証明された。大動脈輪-大動脈拡張症による肺動脈圧迫例であった。

症例 17 (C 群): 27 歳, 女子。突発する脳貧血症状, 頭痛, めまい, 動悸, 息切れ, 背部痛などを主訴にして入院した。入院時, 大動脈弁閉鎖不全雑音と, 左頸部 (鎖骨上窩) および臍左上方の狭窄性血管雑音 3/6 度, 左第 2 肋間胸骨左縁の II 音分裂, 著明な IIP の亢進などを認めた。血圧は

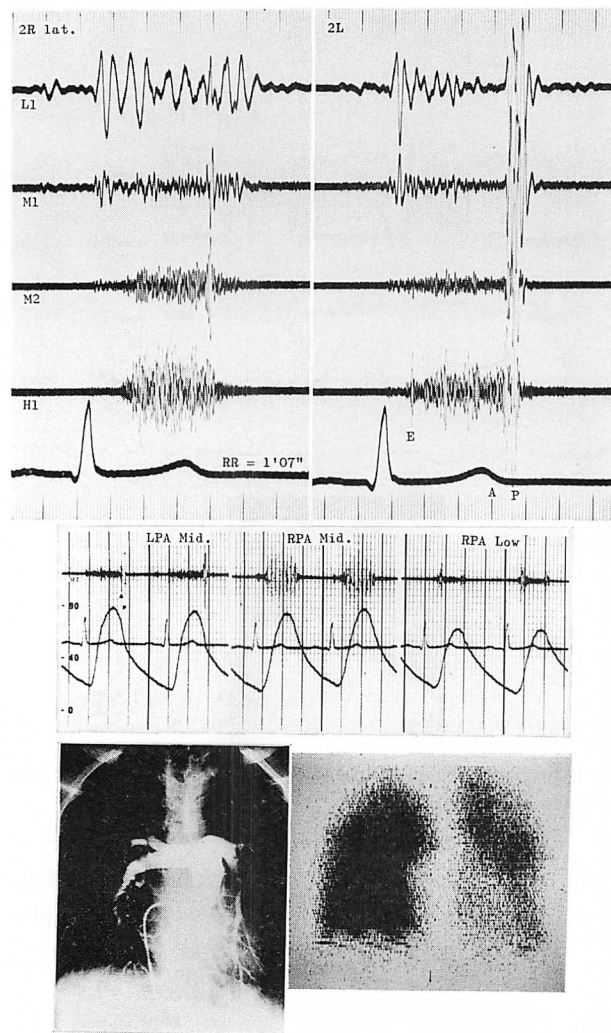


Fig. 10. Precordial (upper) and intracardiac (middle) phonocardiograms, a pulmonary artery angiogram (lower left) and scintiscan (lower right) of Case 10.

右上肢 174/68 mmHg, 左上肢 180/60 mmHg, 左下肢 143/106 mmHg であった。剖検にて上行ならびに下行大動脈, 大動脈弓, 肺動脈末梢および両側肺動脈主幹部の内腔狭窄が認められ, 大動脈炎症候群と診断された。

## 考 察

### 1. 臨床症状

本症の臨床症状は肺動脈の狭窄部位と狭窄の程度により種々である。まず肺動脈主幹部と末梢部狭窄の臨床上的相違点を比較すると, 前者では急性にしかも広範囲に狭窄ならびに閉塞が生じた場合に, 安静時と労作時の呼吸困難, 繰り返す血

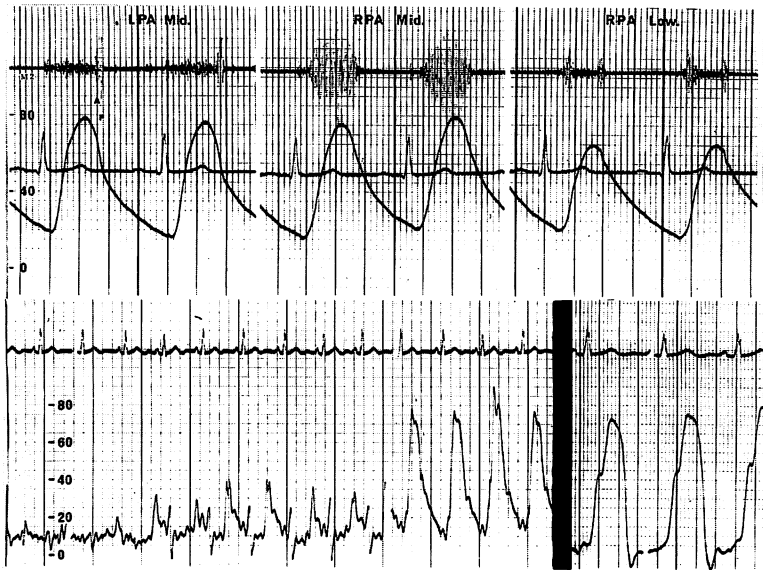


Fig. 11. Intracardiac phonocardiogram (upper) and findings of right ventricular catheterization (lower) of Case 10.

痰，胸痛，咳嗽などを主訴として来院し，右心不全を生じやすかった。理学的には肺高血圧症を伴うと頸静脈も怒張し，尖鋭な a 波を伴い，静脈圧も上昇し，胸骨左縁の膨隆性拍動 (PA heave) を認めた。一方，肺動脈の末梢性狭窄においては，比較的特徴のある症状に乏しく，狭窄が広範囲でなく肺高血圧症が生じなければ必ずしも致命的ではなかった。

## 2. 心音図学的考察

本疾患群の心音図学的特徴は II 音の幅広い分裂と，II 音肺動脈成分の亢進，I 音より遅れて生ずる肺動脈領域の駆出性収縮期雑音などである。収縮期雑音は第 2～3 肋間胸骨左縁，またはその外側に最強点を有し，Levine 3/6 度以上の症例が多く，腋窩，頸部，背部へと広く伝播した。

肺動脈主幹部と末梢部狭窄の心音図上の相違点を比較すると，前者においては肺動脈領域の II 音が幅広く分裂し (0.05～0.10 秒)，肺高血圧症を伴うと II 音の分裂間隔はさらに広がり，IIP の亢進を伴うことが多かった。運動負荷によっても胸骨左縁の収縮期雑音と II 音の分裂間隔がさら

に増大した。

一方，肺動脈の末梢性狭窄においては，II 音の分裂間隔は 0.04～0.05 秒と異常ではあるが，比較的幅の狭い分裂を示した。

文献的に考察すると，Levine & Harvey<sup>2)</sup>，Franch ら<sup>12)</sup>，Claudio ら<sup>13)</sup>，および Perloff ら<sup>14～16)</sup>の報告のごとく，肺動脈末梢狭窄の拡がり方次第では収縮期雑音が拡張期に及び，広く胸壁に伝播する連続性雑音を聴取する症例も認められている。本報の Cases 2, 9, 10 も連続性雑音を有し，またさらに楽音様成分を呈していた。

II 音の幅広い分裂と IIP の亢進に関して，Cobbs ら<sup>17)</sup>は，肺動脈主幹部の急性多発性肺塞栓および重症慢性閉塞では一般に II 音分裂幅は広く (0.07 秒以上)，しばしば固定性分裂を示すが，一方，軽症の肺動脈狭窄症での II 音分裂は 0.03 秒で，吸気性増大を示すとした。Goodwin ら<sup>18)</sup>は軽度の運動負荷 (膝の屈伸，ベッド上での上半身の起床など) により II 音分裂幅はさらに増強すると述べている。またこの II 音の幅広い分裂や心雑音のため心房中隔欠損と誤診したり，分

裂したIIPを僧帽弁狭窄の僧帽弁開放音と誤ることがある。Shapiroら<sup>19)</sup>, Goodwinら<sup>18,19)</sup>も, 閉塞性肺高血圧症と肺血栓塞栓症20例の幅広いII音分裂とIIP亢進につき報告しているが, この内11例では慢性微小血栓塞栓症による原発性肺高血圧症との鑑別が困難であり, 特に末期の右心不全を伴う症例では, 鑑別が至難であると述べている。

本報告では幅広いII音分裂症例ほど重症な臨床像と血行動態を有する例であったが, このことは従来の観察と同一の傾向を示した<sup>22~25)</sup>。特に肺動脈圧が体血圧の高さに達し, 明らかな右心不全を有する症例では, II音分裂間隔が0.05秒以上であった。我々の成績では, さらに広いII音分裂を伴う例では, 左心側の収縮期の短縮もまたII音分裂に関与すると考えられた。

本研究において対照としてEisenmenger症候群12例(心室中隔欠損症8例, 動脈管開存症4例)を用いたが, 本症候群では右室収縮期圧が体血圧と同様に高値を示し, したがって大動脈と肺動脈の波動の減速は同時に起こりII音は単一になる。Suttonら<sup>26)</sup>によれば肺高血圧を合併した心室中隔欠損症例では, II音分裂は肺高血圧非合併例と変わらず, 呼気時に単一のII音になる傾向があり, 左右短絡と肺高血圧を有する動脈管開存症例ではII音分裂は正常または逆分裂を示したと報告している。我々は, 心音記録時に呼気時停止とし, 心室中隔欠損症と動脈管開存症例ともにII音は単一であり, Suttonらの報告と同様の結果を得た。

他に診断的特徴に乏しい本疾患群を早期に発見するには, 心雑音の発見とともに, このII音分裂像に十分注意すべきであると考えられた。

### 3. 成因および分類に関する考察

最近は血管造影法, 心カテーテル法<sup>10~14)</sup>, 肺シンチスキャニング, 心エコー図検査法, CT, MRI等の診断技術が発達し, 各種心・血管疾患の診断に利用されている。しかしその場合, 問題はいかにして肺動脈の狭窄性疾患のごとき比較的

稀な疾患の存在を推定し, それに対して適切な検査法を選択すべきかにある。

本報告における症例は, 第1例における経験に基づき, すべてII音分裂や心雑音を手掛りとして検索が進められた症例であるが, 臨床診断上の手掛りに乏しい本症は, また一方で比較的稀な疾患であるため, 一層診断し難いものである。一般に先天性肺動脈枝狭窄症は肺動脈弁狭窄症, 心室中隔欠損症, 大動脈管開存症, 心房中隔欠損症などの先天性心疾患に伴うことが多い。他の先天性心疾患を伴わない肺動脈枝狭窄, すなわち単発のものを今野らは純型肺動脈分枝狭窄症と呼んだが, いまだ一定した名称はない。Abbott<sup>27)</sup>によれば先天性の肺動脈狭窄は心奇形の約0.9%を占めるといふが, 後天性の肺動脈または肺動脈枝の狭窄はさらに稀である。また発見されても, 術前, あるいは生前に他の疾患, ことに先天性心疾患(心房中隔欠損症等)と誤診されていることが少なくない<sup>12,28~31)</sup>。さらに肺実質内に病変が存在するため, 剖検時でさえ見落とされることもある。

我が国における後天性の肺動脈枝狭窄の症例としては, 1960年, Sakamotoら<sup>32)</sup>による輪状石灰化心膜炎によるものという稀有の例がある。先天性と考えられる症例としては, 1963年, 服部ら<sup>33)</sup>の多発性肺動脈枝狭窄症の1例が初期のものとしてあげられる。本研究の症例1<sup>11)</sup>は肺動脈原発性肉腫例で, 聴診と心音図により肺動脈枝の狭窄は推定されたが, 最終診断に至らず, 剖検により初めて確定診断された極めて稀な疾患である。この疾患は1988年, Promisloffら<sup>34)</sup>の報告に至るまで, 文献上40例の報告をみるに過ぎない。

肺動脈枝の狭窄ないし閉塞を来す疾患の内, その原因の多くは肺血栓塞栓症である。実地上はある程度以上の大きさの血栓で, 放置すれば致死のあるいは重大な臨床症状を惹起することが問題となる。しかしそのような例でも, 術前または生前の診断には困難を極めた症例が多い<sup>13,17,18,35)</sup>。それに対してそれぞれの報告者により, 臨床症状, 心電図所見はもとより, 聴診所見と心音図学



的診断の重要性が力説されている。それらの症例には発生部位により一側性、両側性、主幹部、末梢性などがある<sup>29)</sup>。また発生仕方により単発性と多発性、さらに急性と慢性の場合が区別される<sup>13,35,36)</sup>。そのいずれの場合にも、聴診所見は重要な診断上の手掛りになっている。

本報告では、疾患群の中に大動脈炎症候群<sup>37)</sup>に伴った肺動脈枝狭窄の症例を含めた。しかし大動脈炎症候群では、例え肺動脈に狭窄性病変を生じても、大動脈の狭窄性変化による強大な雑音が存在するため、肺動脈起源の血管性雑音を明確に同定することが難しい。また左右両側の駆出時間がいずれも延長する結果、II音の分裂の幅も明らかではなかった。すなわち原疾患に伴う左心系の異常聴診所見のため、肺動脈性の異常所見はかなり陰蔽された。しかし時には肺動脈起源の収縮期雑音の明らかな例があり、そのような症例 (Case 17) では、剖検によりその狭窄性変化が確認された。また稀には肺動脈枝狭窄による右心不全の症状が特徴的であった外山ら<sup>38)</sup>の報告もあり、大動脈炎症候群に合併する肺動脈病変を診断するには、注意深い経過観察が必要であった。

外部組織による肺動脈の圧迫で生じる肺動脈枝狭窄症も、従来少数の報告をみるに過ぎない。前述の Sakamoto ら<sup>32)</sup>の症例、香坂、田中ら<sup>39)</sup>の肺癌による圧迫例、本報の Case 11 と 24 にみられた縦隔腫瘍による圧迫例などの報告である。しかし臨床徴候が軽微なため見逃されている例が少なくないと考えられる。心雑音の存在のみならず、さらに詳細な聴診、心音図学的検索、ことに II 音の分裂と亢進の態度に注目すれば、症例の発見はさらに増加するものと思われる。

## 要 約

比較的診断が困難で、かつしばしば致命的となる肺動脈分枝狭窄症を来す疾患群 25 症例の臨床像と、その診断の手掛りとしての聴診および心音図所見について報告した。

本疾患群は比較的稀な種々の病因を含むが、全

体を通じ、肺動脈起源の収縮期または連続性雑音と、II音の幅広い分裂が特徴的であった。このII音分裂は肺高血圧を有する例で顕著であり、その機序にはII音肺動脈成分(IIP)の出現遅延の他、II音大動脈成分(IIA)の早期出現が関与していた。左心系に異常を有する例ではIIAの出現遅延のため分裂像が修飾され、また肺動脈起源の心雑音も陰蔽されがちである。注意深い聴診と心音図により、多くの例で肺動脈病変を推知することが可能と考えられた。

## 謝 辞

稿を終えるにあたり、御指導御校閲を賜りました前東京大学第二内科杉本恒明教授、および聖マリアンナ医科大学第二内科村山正博教授、佐藤忠一教授に深甚なる謝意を表します。また、心音図、心エコー図等の記録に御協力いただいた竹中 克先生はじめ、東大第二内科心音図室の諸先生方に感謝致します。

## 文 献

- 1) Oppenheimer EH: Partial atresia of the main branches of the pulmonary artery occurring in infancy and accompanied by calcification of the pulmonary artery and aorta. *Bull Johns Hopkins Hospital* **63**: 261-277, 1938
- 2) Levine S, Harvey WP: *Clinical Auscultation of the Heart*. WB Saunders Co, Philadelphia, 1959, pp 23, 80, 254, 501 & 613
- 3) Massumi RA, Donohoe RF: Congenital absence versus acquired attenuation of one pulmonary artery. *Circulation* **31**: 436-447, 1965
- 4) 今野草二, 重田帝子, 赤松曙子: 純型肺動脈分枝狭窄症. *心臓* **1**: 493-499, 1969
- 5) 上田英雄, 村尾 誠, 村尾 覚, 簗野侑一, 春見健一, 白石 透, 黒岩昭夫, 杉本恒明, 鶴沢 毅, 下村克朗, 柳内 嘉, 斎藤嘉美, 山田哲郎, 村山正博: 肺塞栓心電図とその発現機序. *最新医学* **20**: 827-833, 1965
- 6) 毛利昌史, 飯尾正宏: 肺シンチグラムによる診断の限界. *肺と心* **18**: 188-195, 1971
- 7) Weissler AM, Peeler RG, Roehill WH: Relationship between left ventricular ejection time, stroke volume and heart rate in normal individuals and patients with cardiovascular disease. *Am Heart J* **63**: 367-378, 1961
- 8) Weissler AM, Harris WS, Schoenfeld CD: Sys-

- tolic interval in heart failure in man. *Circulation* **37**: 149-159, 1968
- 9) 坂本二哉, 吉川純一, 井上 清, 伊藤梅乃, 林 輝美, 大久保重義, 村尾 覚: 三尖弁閉鎖不全における頸静脈波曲線の診断的意義に対する再評価. *臨床心音図* **2**: 383-398, 1972
  - 10) 坂本二哉, 井上 清, 松久茂久雄, 林 輝美, 伊藤梅乃: 間接的肺動脈拍動曲線の描記とその血行力学的背景. *臨床心音図* **3**: 127-138, 1973
  - 11) 伊藤梅乃, 内田康美, 平岡啓佑, 坂本二哉, 森成元, 小池繁夫: 肺動脈線維形成性肉腫の1例. *内科* **30**: 561-568, 1972
  - 12) Franch RH, Gay BB: Congenital stenosis of the pulmonary artery branches: A classification, with postmortem findings in two cases. *Am J Med* **35**: 512-529, 1963
  - 13) Claudio MPA, Barrocas M, Pifarre R, Neville WE, Meadows WR, Harp JT: Peripheral pulmonary artery stenosis secondary to chronic pulmonary thromboembolic disease. *Am J Cardiol* **25**: 495-500, 1970
  - 14) Perloff JK, Caulfield WH, Leon AC: Peripheral pulmonary artery murmur of atrial septal defect. *Br Heart J* **29**: 411-416, 1967
  - 15) Perloff JK, Lebauer EJ: Auscultatory and phonocardiographic manifestations of isolateral stenosis of the pulmonary artery and branches. *Br Heart J* **31**: 314-321, 1969
  - 16) Perloff JK: Auscultatory and phonocardiographic manifestation of pulmonary hypertension. *Progr Cardiovasc Dis* **9**: 303-340, 1966
  - 17) Cobbs BW, Logue RB, Dorney ER: The second heart sound in pulmonary embolism and pulmonary hypertension. *Am Heart J* **71**: 843-844, 1966
  - 18) Goodwin JF, Harrison CV, Wilcken DEL: Obliterative pulmonary hypertension and thromboembolism. *Br Med J* **1**: 701-773, 1963
  - 19) Shapiro S, Clark TJ, Goodwin JF: Delayed closure of the pulmonary valve in obstructive pulmonary hypertension. *Lancet* **ii**: 1207-1211, 1965
  - 20) Koerner SK: Pulmonary hypertension: Etiology and clinical evaluation. *J Thorac Imag* **3**: 25-31, 1988
  - 21) Wagenvoort CA: Primary pulmonary hypertension: A pathologic study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. *Circulation* **42**: 1163-1184, 1970
  - 22) Yamaguchi T, Koizumi K, Hara K, Isobe M, Machii K: Analysis of blood flow in the main pulmonary artery in patient with pulmonary hypertension. *Jpn J Med Ultrason* **12**: 112-121, 1985
  - 23) Okubo S, Naito M, Nakanishi N, Obayashi Y, Kunieda T, Yutani C, Yoshioka T: Prognosis of primary pulmonary hypertension and its determinants. *J Cardiol* **18**: 1097-1107, 1988 (in Japanese)
  - 24) Lund O, Nielsen TT, Ronne K, Schifter S: Pulmonary embolism: Long-term follow-up after treatment with full dose heparin, streptokinase or embolectomy. *Acta Med Scand* **221**: 61-71, 1987
  - 25) Mangla A, Fisher J, Libby DM, Saddekin S: Sarcoidosis, pulmonary hypertension and acquired peripheral pulmonary artery stenosis. *Catheter and Cardiovasc Diagn* **11**: 69-74, 1985
  - 26) Sutton G, Harris A, Leatham A: Second heart sound in pulmonary hypertension. *Br Heart J* **30**: 743-756, 1968
  - 27) Abbott ME: Atlas of Congenital Cardiac Disease. American Heart Association, New York, 1936
  - 28) Agustsson MH, Ascilla RA, Gasul MB, Bicoffi JP, Nassif SI, Lendrum BL: The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary artery branches on characteristic pulmonary trunk pressure curves: A hemodynamic and angiocardiographic study. *Circulation* **26**: 421-427, 1962
  - 29) Coelho E, Paiva E, Nunes A: Malformation of the pulmonary artery and its branches, including two cases of absence of the right pulmonary artery: Angiocardiographic and hemodynamic study. *Am J Cardiol* **13**: 462-470, 1964
  - 30) D'Cruz IA, Agustsson MH, Bicoffi JP, Weinberg M, Arcilla RA: Stenotic lesions of the pulmonary arteries: Clinical and hemodynamic findings in 84 cases. *Am J Cardiol* **13**: 441-450, 1964
  - 31) Rios JC, Walsh BJ, Massumi RA, Sims AJ, Ewy GA: Congenital pulmonary artery branch stenosis. *Am J Cardiol* **24**: 318-325, 1969
  - 32) Sakamoto T, Kawai N, Takeuchi J, Ueda H: Annular constrictive pericarditis: A case with functional pulmonary and mitral stenosis. *Jpn Heart J* **1**: 446-472, 1960
  - 33) 服部 淳, 山口 繁, 山本 勲, 檜山輝男, 中村智次: 多発性肺動脈枝狭窄症の1例. *呼吸と循環* **11**: 767-772, 1963
  - 34) Promisloff RA, Segal SL, Lenchner GS, Cichelli AV, Windell G, Aaronson G: Sarcoma of the pulmonary artery. *Chest* **2**: 207-208, 1964
  - 35) Moser KM, Houk VN, Jones RC, Hufnagel CC: Chronic massive thrombotic obstruction of the pulmonary artery: Analysis of four operated cases. *Circulation* **32**: 377-385, 1965
  - 36) Ryan KL, Fedullo PF, Davis GB, Vasquez TE, Moser KM: Perfusion scan findings understate

the severity of angiographic and hemodynamic compromise in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Chest* **93**: 1180-1185, 1988

- 37) 斎藤嘉美, 伊藤 巖, 山口 潜, 武田忠直, 諸岡成徳, 広田喜代市, 上田英雄: 大動脈炎症候群の5剖検例. *脈管学* **11**: 77-85, 1971
- 38) 外山淳治, 西嶋憲司, 東 貞光, 堀場希次, 水野

康: 肺動脈に閉塞性病変を伴った大動脈炎症候群の1例. *心臓* **1**: 188-192, 1963

- 39) 香坂茂美, 田中元直, 寺沢良夫, 仁田桂子, 柏木誠, 目黒泰一郎, 杉 春夫: 肺癌による圧迫のために肺動脈狭窄性雑音を生じた一例. *臨床心音図* **4**: 207-215, 1974